ITEM 215 : PURPURA

Purpura = syndrome clinique : **macules érythémateuses** (rouge sombre) **planes ou infiltrées (palpables)**, séparées par un intervalle de peau saine, dues à **l'extravasation spontanée** (ou suite à un traumatisme minime) de globules rouges dans le derme, **ne s'effaçant pas à la vitropression.**
- **Lésion cutanée et/ou muqueuse.**
- **Disparition** sans séquelle en quelques jours, en passant par les couleurs de la biligénie locale (rouge, bleu-violet, vert-jaune).
- **Répétition de lésions** sur le même site : **dyschromie brunâtre**, voire **cicatrices blanchâtres.**
→ Anomalie de **l'hémostase primaire** : anomalie quantitative/qualitative des plaquettes ou pathologie vasculaire intrinsèque.

TYPES		- **Pétéchial** : éléments punctiformes de taille d'une tête d'épingle **< 3 mm**, aux membres inférieurs. - **Ecchymotique** : placards bleu-violacé plus ou moins larges **≥ 3 mm**, aux contours mal limités. - **Vibices** (plus rare) : ecchymoses particulières, prenant l'aspect de traînées linéaires le long des plis de flexion. - **Nécrotique** : pétéchies ou ecchymoses surélevées par une zone de nécrose.
DG	*Gravité*	→Urgence infectieuse (purpura fulminans) ou urgence hémorragique (thrombopénie). - **Purpura fulminans** : fébrile avec ≥ 1 élément ≥ 3 mm, rapidement extensif, nécrotique, en carte de géographie. - Choc/collapsus. - Syndrome hémorragique. - Présence d'hémorragies au fond d'œil (risque d'hémorragie méningée). - Confusion, raideur méningée, signes neurologiques centraux, coma. - Association à une CIVD. - Localisation avec retentissement fonctionnel : pharyngé… - Traitement antiagrégant ou anticoagulant.
	Examens complémentaires en urgence	- Pour tout purpura : **NFS, plaquettes, TP, TCA, fibrinogène, D-Dimères, PDF (CIVD), bilan hépatique, iono sanguin, créatininémie, BU, frottis sanguin** (recherche de schizocytes). - Si fièvre : **hémocultures, +/- PL** (en l'absence de contre-indication). - Si retour d'une zone d'endémie : **frottis-goutte épaisse.** **2e intention** (en fonction de l'orientation) : **biopsie d'une lésion purpurique**, PL, myélogramme, sérologies (VIH, EBV, CMV, hépatites virales, syphilis, etc…), ETT, Anticorps (ANCA, anti nucléaires, cryo, compléments).
	DD	- **Érythème** par dilatation vasculaire dermique : s'efface à la vitropression. - **Angiome stellaire** : tumeur vasculaire, s'efface à la vitropression. - **Télangiectasie** : dilatation pulsatile permanente de vaisseaux cutanéo-muqueux, aspect en branche d'arbre mort ou étoilé, s'efface à la vitropression. - **Taches rubis :** papule rouge/violacée, non pathologique. - **Angiokératome** : lésion violacée infiltrée (maladie de Fabry).
	Selon l'étiologie	- **Purpura thrombopénique** : ecchymoses et/ou pétéchies, uniforme, non infiltré, diffus, non nécrotique, prédominant aux membres inférieurs, avec atteinte muqueuse possible. - **Purpura thrombotique** : monomorphe uniquement ecchymotique, pratiquement jamais pétéchial, infiltré, nécrotique. - **Purpura vasculaire** : polymorphe, volontiers infiltré, déclive, aggravé par l'orthostatisme, sans atteinte muqueuse, associé à d'autres signes (cutanés (livédo, urticaire…), articulaire, neurologique…), avec évolution par poussées.
ÉTIOLOGIE	**Thrombopénie**	= Purpura seulement pour des thrombopénies < 50 G/L (souvent < 20 G/). - Pronostic lié au risque **d'hémorragie viscérale** (méningée ++). - **Si plaquettes < 30G/L** : **myélogramme** pour faire la part entre thrombopénie centrale VS périphérique (CI relative si plq < 10 G/L : transfusion de plq pour encadrer le geste). - Pétéchies et ecchymoses, sans volume, non nécrotique. - **Centrales** (hémopathie, aplasie) ou **périphérique** (hémorragie, CIVD, PTI).
	Thrombopathies – Thrombopathie acquise	- **Médicamenteux** (majorité) : **antiagrégant plaquettaire** ++, **AINS**, dérivés de la pénicilline. - **Hémopathie** : **maladie de Waldenström** ++, **syndrome myéloprolifératif**, **myélodysplasie**, **myélome.** - **Insuffisance rénale chronique.**
	Thrombopathies – Thrombopathie constitutionnelle	= Rare, potentiellement grave : diagnostic par étude de la **morphologie plaquettaire** et des **fonctions** (**adhérence, agrégation**).

				- Anomalie de l'adhérence plaquettaire au sous-endothélium : **maladie de Willebrand** (purpura rare), **maladie de Jean Bernard-Soulier** (déficit en GPIb/IX). - Anomalie de l'agrégation plaquettaire : **maladie de Glanzmann** (déficit en GPIIb/IIIa).
Purpura vasculaire	*Fragilité capillaire*			= Non infiltré, plutôt ecchymotique.
		Anomalie constitutionnelle du vaisseau		- **Fragilité capillaire constitutionnelle** : fréquente, symptomatique chez la jeune femme avec ecchymoses pour des chocs minimes. - Anomalie héréditaire : **maladie d'Ehlers-Danlos, pseudo-xanthome élastique.**
		Par atrophie des tissus de soutien		= Localisation caractéristique à la face dorsale de la main et de l'avant-bras, couleur violine, avec parfois des stries vasculaires jaunâtres. - **Purpura sénile de Bateman** chez le sujet âgé. - **Corticothérapie au long cours** (syndrome cushingoïde).
		Scorbut		= **Carence en vitamine C : pétéchies périfolliculaires, ecchymoses cutanées** et/ou **muqueuses, déchaussement dentaire.**
	Cause infectieuse	**Cause infectieuse bénigne**		- Virale = **parvovirus B19, VHB, VHC, VHE, VIH, EBV, CMV** : lésions d'aspect purpurique (exanthème purpurique) par thrombopénie et fragilisation vasculaire. - Autre : **rickettsiose**, **leptospirose**, **paludisme**, **dengue, tuberculose.**
		Endocardite d'Osler		= À évoquer devant un **purpura conjonctival** ou **sus-claviculaire** fébrile. - Rechercher un **souffle cardiaque**, des nodules d'Osler, des hémorragies en flammèches sous-unguéales. - Hémocultures + ETT, voire ETO sans attendre, prélèvement de lésion purpurique.
		Purpura fulminans		**Infection bactérienne**, le plus souvent à **méningocoque** (non exclusivement : **pneumocoque, *S. aureus, Haemophilus***…) ➙ urgence vitale absolue. - Plus fréquent chez l'enfant et le nourrisson, contexte épidémique. - **Purpura nécrotique, extensif, ecchymoses > 3 mm en carte de géographie +/- pustules.** - Atteinte fréquente et menaçante des **extrémités** (amputation). - **Contexte fébrile**, volontiers associé à un **état de choc et/ou signes méningés.** - **CIVD** et **thrombopénie** fréquemment associée. - Suspicion forte : **C3G** IV/IM (alternative : Amoxicilline), précautions complémentaires gouttelettes.
	Cause immunologique			= Par vascularite des petits ou moyens vaisseaux et mécanisme immunologique avec complexes immuns. ➙ **Les vascularites de Horton, Takayasu et de Kawasaki ne sont pas à l'origine de lésions purpuriques.** - **Purpura caractéristique** : pétéchial, infiltré (volume sous le doigt), déclive, prédominant aux membres inférieurs, évoluant souvent de façon chronique par poussées. - Autres lésions cutanées : **cocardes érythémateuses** et **nodules dermiques** (**tri-syndrome de Goujerot**), **urticaire, livedo réticulaire des membres inférieurs.** - Atteinte extra-cutanée : **arthralgies, myalgies, syndrome de Raynaud, neuropathie, glomérulopathie**… - **Biopsie cutanée** : vascularite leuco-cytoclasique ± avec dépôts d'Ig, fibrinogène et/ou complément en IF.
		Vascularite médicamenteuse		= Par hypersensibilité aux médicaments : **antibiotique** (**pénicilline, cycline, sulfamide**…), **AINS**, **diurétique thiazidique**, **AVK**, **allopurinol.** - 7 à 10 jours après introduction du médicament. - Généralement isolé, guérison en 3 à 6 jours.
		Purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch		= **Dépôts de complexes immuns IgA** : plus fréquent chez l'enfant, souvent après un épisode infectieux, possible chez l'adulte. - **Purpura pétéchial pur** des MI symétriques, infiltré, évoluant par poussées, aggravé par l'orthostatisme. - **Prurigineux**, parfois accompagné par des **œdèmes** et/ou une **urticaire.** - Associé à des **arthralgies** mobiles et fugaces, prédominant aux grosses articulations des MI. - Parfois compliqué de **douleurs abdominales**, **d'hématurie** voire **d'IR.**

				PEC	- Évolution le plus souvent favorable, risque de complication **abdominale** (**invagination intestinale aiguë, occlusion, perforation**) ou **rénale.** - **Biopsie rénale** (si HTA, IR ou protéinurie > 1 g/24h ou > 6 mois) : glomérulopathie segmentaire et focale avec dépôts mésangiaux d'IgA.
			Purpura dysglobulinémique	**Purpura cryo-globulinémique**	- Manifestations favorisées par l'exposition au **froid.** - Associés : **neuropathie** périphérique, **glomérulopathie**… - Causes principales : **lymphoprolifération maligne**, **VHC.**
				Purpura de l'amylose AL	= Par **fragilité capillaire** et **déficit en facteur X** : - **Purpura :** ecchymotique, en regard des zones de pression/ traumatisme, siège périorbitaire, au cou et aux grands plis. - Associés : anomalies cardiaque, rénale, neuropathie périphérique et déficit en facteur X (« trappage » splénique) dans les formes avancées.
				Purpura hyper-globulinémique	- **Hyperglobulinémie polyclonale** (fréquemment lié à des complexes immuns circulants) : **lupus, polyarthrite, syndrome de Sjögren, sarcoïdose, cirrhose.** - **Gammapathie monoclonal** : purpura ± épistaxis associé possible.
			Angéite nécrosante, collagénose	Vascularite	- Des moyens vaisseaux : **périartérite noueuse.** - Des petits vaisseaux : **vascularites à ANCA.** - Périartérite noueuse cutanée ou systémique. - Poly-angéite microscopique. - Granulomatose avec poly-angéite. - Granulomatose éosinophilique avec poly-angéite. ➝ **Jamais par vascularite des gros vaisseaux** (Horton, Takayasu).
				Connectivite	= **Lupus**, **polyarthrite rhumatoïde**, **syndrome de Gougerot-Sjögren**, **syndrome de Sharp, maladie de Behçet.**
		Purpura thrombotique			= **Lésion nécrotique** de **grande taille > 1 cm**, entouré d'un **liseré purpurique**, sans lésions d'âge différent, d'apparition **aiguë** : diagnostic à la **biopsie.** - **CIVD** : purpura extensif, ecchymotique et nécrotique. - **Nécrose cutanée induite par l'héparine** : entre 5 à 25 jours après début de traitement, souvent localisé au point d'injection ➝ évocateur de **TIH de type 2.** - **Déficit hétérozygote en protéine C ou S** : lésons purpuriques ou nécrotiques après une **prise d'AVK** dans les 10 jours. - **SAPL** : thrombose mimant une vascularite. - **Embols distaux de cholestérol** : patient athéromateux, après un geste endovasculaire. ➝ Peut être accompagné d'une thrombopénie selon la cause.
		Bilan étiologique de purpura vasculaire			- Bilan biologique standard : **NFS, TP/TCA, iono, créat, bilan hépatique, LDH, EPP.** - Bilan rénal : **créatininémie**, **protéinurie des 24h, sédiment urinaire.** **- CRP.** - **Biopsie cutanée** avec **étude en IFD** (± microbiologie PCR) si suspicion de vascularite. - Bilan immun : **ANCA, AAN, anti-ECT, anti-ADN, cryoglobulinémie.** - **Dosage du complément** : CH50, C3, C4. - Recherche de **SAPL** : anticoagulant circulant lupique, Ac anticardiolipine, anti-β2GP1. - **Sérologies VIH, VHB, VHC, parvovirus B19** ± **CMV, EBV.** - **RP.** - En cas de fièvre : **hémocultures** répétées**, échographie cardiaque.**